Aus dem Pathologischen Institut der Universität Göttingen.
Vorstand: Professor Dr. Gg. B. Gruber.

Beitrag zur Kenntnis der Myxoglobulose des Wurmfortsatzes.

Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizinischen Fakultät
der Georg-August-Universität zu Göttingen

vorgelegt am 1. 9. 1940
von

Johannes Behrens
aus Aurich.

Göttingen 1941

Buchdruckerei Martin Saß & Co. Göttingen.

Dekan: Prof. Dr. Stich.

Referent: Prof. Dr. Gg. B. Gruber.

Tag der mündlichen Prüfung: 14. Januar 1941.

Eng mit der Frage der Myxoglobulose (der Ausdruck, dessen Inhaltsdeutung weiter unten gegeben wird, stammt von D. von Hansemann 1914) des Wurmfortsatzes hängt das Problem des Hydrops der Appendix zusammen. Es sei daher gestattet, hierüber einige Bemerkungen zu machen.

Ist die Lichtung des Wurmfortsatzes verschlossen und tritt eine Entzündung ein, so kann das gebildete Exsudat nicht abfließen. Wenn ferner das Exsudat aus irgend einem Grunde nicht resorbiert wird, füllt sich der Hohlraum mit Flüssigkeit. Durch die Tätigkeit der Becherzellen, die sich in den Krypten des Wurmfortsatzes befinden und die bei Entzündungen mehr oder minder viel Schleim erzeugen, kann das Exsudat stark schleimhaltig werden. In einem solchen Falle sprechen wir von einem Hydrops mucosus. Rokitansky hat das Bild zuerst beschrieben. Er sagt darüber: „Bisweilen steigert sich die Anhäufung von Schleim zu einem monströsen Grade, wobei der Processus in seinen Häuten zu einem dichten, schwieligen Gewebe degeneriert, eine Masse synovisartigen Fluidums, gallertähnlicher, kolloidaler Substanz einschließt, deren Entleerung, teils wegen der Degeneration seiner Wände, teils wegen seiner winkligen Abbiegung von Coecum unmöglich ist.“ Böeckmann hat mehrere Fälle von Hydrops des Wurmfortsatzes zusammengestellt, die zeigen, daß die Größe des Wurmfortsatzes sich zwischen der einer Haselnuß und der eines Mannskopfes bewegt. Über den Inhalt schreibt Boeckmann: „Er bestand entweder aus durchscheinender gelblich bis opakgrauer Gallerte von verschiedener Konsistenz oder aus zähem, glasig- oder trübgrauem Schleim, in zwei Fällen ähnlich wie Froschlaich oder endlich seltener aus seröser Flüssigkeit.“ Nach Ansicht von Cagnetto ist die hydropische Appendix meist an einigen Stellen eingeschnürt, an anderen geschwollen, von teigartig-elastischer Konsistenz. Man kann Fluktuation feststellen. Als einen

Sonderfall von Hydrops des Wurmfortsatzes kann man die sehr selten auftretende Bildung von Schleimkugeln im Wurmfortsatz bezeichnen, eine Erscheinung, für die von Hansemann den Namen „Myxoglobulose" geprägt hat. Diese Kugeln werden nach einigen Literaturangaben dem Aussehen von gekochten Sagokörnern, nach anderen kaviarähnlich, froschlaichähnlich, als hirse-, hanf- oder linsengroß, als transparent und von leicht weißlich gelber Farbe, in anderen Berichten wieder als perlmutterfarbene Gebilde, Stärkekörnern ähnlich beschrieben.

Einen Bericht über diese Schleimkugeln brachte als erster Cagnetto (1909), dem die eigentümliche Gestaltung und Anordnung des Inhaltes bei einer Sektion auffiel. Es handelte sich um eine 70jährige Frau. Beschwerden, die auf eine Erkrankung des Wurmfortsatzes hätten hinweisen können, waren nicht angegeben. Die Größe des Wurmfortsatzes entsprach etwa der Großzehe eines Erwachsenen; es fanden sich höckerige, ringförmige Einschnürungen und kugelige Anschwellungen. Am Peritoneum waren Zeichen einer Adhäsion nicht zu finden. Der Wurm fühlte sich elastisch an und zeigte beinahe Fluktuation. Weiter war nach Angabe von Cagnetto die Öffnung des Wurmfortsatzes zum Coecum hin verschlossen und so angeschwollen, daß sein Ansatzpunkt in das Coecum hineinragte. Cagnetto schreibt über den Inhalt: „Der Länge nach geöffnet zeigte er sich mit einer gelatinösen, zähen, halb transparenten Masse gefüllt, welche aus vielen kleinen bläschenartigen Kügelchen bestand, die wie Beeren einer Traube dick aneinander gelagert waren und durch eine schleimige, fadenziehende Substanz zusammengehalten wurden." Die Größe der Kugeln war sehr verschieden. Sie wechselte von Nadelkopfgröße bis zu der von Hanfsamen. Makroskopisch erschienen sie glasartig und plastisch. Cagnetto sprach von maulbeerartigen Konglomeraten, da man mit Lupenvergrößerung sah, daß durch Zusammenballung zahlreicher ganz kleiner Bläschen[1]) wieder größere entstanden waren. In physiologischer Lösung hatten die Kügelchen ein glasiges, opalisierendes Aussehen. Entfernte man den zähen, dickklebrigen Schleim, der die Wand des Wurm-

[1]) Cagnetto schreibt hier „Bläschen", obwohl es sich um Klümpchen handelt.

fortsatzes bedeckte, bemerkte man viele rötliche Flecke, die Cagnetto als Folge der Hyperämie ansah. Die Kügelchen waren mit der Schleimhaut nicht fest verbunden. An einigen Kügelchen schilderte er „ein grau opakes zentrales oder exzentrisches Pünktchen, das von einer größeren peripherischen opalisierenden und halb durchsichtigen Masse umgeben war". Eine histopathologische Untersuchung der Wand des Wurmfortsatzes ergab zusammengefaßt folgendes: Es handelte sich um eine chronische Appendicitis mit Schleimabsonderung. Die Wand zeigte teils eine entzündliche Hyperplasie, teils eine sklerotische Atrophie. Die Mündung des Wurmfortsatzes war verschlossen. Wegen Stauung „pseudozytischer, eigentümlicher, traubenartig angeordneter Schleimklumpen" war der ganze Wurm stark erweitert. Die Persistenz des zähen Schleims erklärte Cagnetto durch die mangelnde Resorption und durch eine Trägheit des Stoffwechsels. Weiter legt Cagnetto Wert auf die Feststellung, daß „die bläschenförmigen Gebilde keine eigene Wand besaßen und gänzlich aus Schleim und aus spärlichen ordnungslosen zum Teil epithelialen zum Teil leukozytären Elementen gebildet waren".

Ein Jahr später (1910) schrieb Boeckmann in einer Dissertation „Über Hydrops Processus vermiformis" von einer weiteren Beobachtung, bei der sich Myxoglobulose fand. Ein 45jähriger Mann, der 8 Jahre vorher eine schwere Blinddarmentzündung durchgemacht hatte und in den letzten Jahren an Obstipation litt, wurde wegen Schmerzen in der Blinddarmgegend operiert. Über den Inhalt schrieb Boeckmann folgendes: „In der eröffneten Höhle des Wurmfortsatzes aus derselben hervorquellend und zum größten Teil an demselben auch haftend, findet sich eine im ersten Augenblick an Froschlaich erinnernde Masse. In einer ziemlich zähen, kaum fadenziehenden, blaß hellgrauen, meist schleimig durchscheinenden, stellenweise etwas festeren, wie gelatinösen Grundsubstanz, ist eine sehr große Menge völlig runder oder länglicher oder auch unregelmäßig eckiger Körperchen von der Größe eines Hanfkornes bis zu der einer kleinen Erbse, ziemlich dicht gedrängt, suspendiert. Diese letzteren sind z. T. gleichmäßig grau und durchscheinend; sie sehen fast bläschenförmig aus und glei-

chen andererseits gekochten Sagokörnern. Ein größerer Teil dieser transparenten, kugeligen Gebilde zeigt einen exzentrisch gelegenen opakweißen Fleck, wodurch sie ungefähr das Aussehen von hellen Froscheiern bekommen. Ein anderer Teil der Körperchen hat ein starres, glasiges z. T. opalisierendes Aussehen, und wieder andere sind vollkommen undurchsichtig, trübe weiß oder auch grau-weiß bis weiß-gelblich gefärbt; diese opaken Körperchen haben eine gewisse Ähnlichkeit mit den sog. Reiskörperchen der Sehnenscheidenhygrome." Boeckmann zweifelte nicht, daß es sich bei diesen eigenartigen Körperchen, die insgesamt etwa 100 Gramm wogen, um Gebilde handelte, die aus Schleim in verschiedener Dichte und Beimischungen bestanden. Das mikroskopische Bild zeigt u. a. folgendes: „Daß ein Teil der Körperchen und die denselben anhängende Masse aus dichtem zellenlosen Schleim besteht, der in exquisiter Weise, aber ungleichmäßig, geschichtet ist, und daß das Zentrum einzelner, von einer starren, glasigen, glänzenden oder körnigen, Zell- und Kernreste enthatenden Substanz gebildet ist, in der sich vereinzelte, in verschiedenen Richtungen verlaufende kurze Sprünge finden." . „Die äußere Schicht dieser Körperchen wird von zellosen, fein- oder grobfädigem Schleim gebildet, der in prachtvoll konzentrischer, oder wenn, wie nicht selten, der dichtere Kern peripher liegt, exzentrischer zwiebelartiger Schichtung von wechselnder Dichtigkeit angeordnet ist und die mikrochemischen Reaktionen des Schleims zeigt." Von dem mehr oder weniger reichlichen Vorhandensein der dichteren inneren Substanz bzw. umgekehrt der umgebenden Schleimschale sollte es nach Ansicht Boeckmanns abhängen, ob die Körperchen makroskopisch mehr opak-weiß, Reiskörperchen ähnlich oder mehr grau-weiß, grau aussehen. Bestehen sie nur aus Schleimfäden, gleichen sie gekochten Sagokörnern; ein froschlaichähnliches Bild entsteht, wenn der dichte Kern exzentrisch liegt. Auffällig erschien es, daß die nur aus Schleimfäden bestehenden Körperchen mehr an der Wand der Appendix zu finden waren, während die Kügelchen mit dem dichten Zentrum mehr in der Mitte der Lichtung lagen.

Durch einen zufälligen Sektionsbefund veranlaßt, berichtet

Poindecker (1912) von einem weiteren Vorkommen von Myxoglobulose. Die Krankengeschichte des 71jährigen Mannes gab keinerlei Hinweise auf eine Erkrankung des Wurmfortsatzes. Der Tod erfolgte an Blinddarmkrebs und Leberabsiedlungen. Auch hier war die Abgangsstelle vom Coecum vollkommen verschlossen. Eine Einschnürung in der Mitte ließ den Wurmfortsatz sanduhrähnlich aussehen. Der Inhalt bestand aus etwa 1500 weißlichen Kügelchen von der Größe eines Hanfkornes mit völlig glatter Oberfläche und kugeliger oder eiförmiger Form. Auf dunkler Unterlage erkannte man einen dichteren, weißlich-gelben Kern und eine bläulich durchscheinende Außenschicht. In einigen bis linsengroßen Kugeln lagen wieder kleinere, maulbeerartig zusammengedrängt; die meisten Kügelchen waren jedoch frei. Makroskopisch erkannte man in der Wand des Wurmfortsatzes eng nebeneinanderliegende dellenförmige Grübchen, die man als Abklatsch einer Kugelhälfte auffassen konnte, zumal noch einzelne Kügelchen in den Vertiefungen saßen. Die chemische Untersuchung ergab, daß die Kugeln meist aus Schleim und in geringer Menge aus Eiweiß bestanden. Obwohl die Kugeln von einem Schleimmantel umhüllt wurden, konnte Poindecker eine zentrale Bildung, die sich als Kern morphologisch von den übrigen Bestandteilen der Kügelchen unterschied, nicht erkennen. Der feingewebliche Aufbau des Wurmfortsatzes machte den Eindruck einer glasigen Verdickung nach abgelaufener phlegmonöser Entzündung.

In der deutschen Zeitschrift für Chirurgie schrieb W. Pohl im Jahre 1914 über einen „eigentümlichen Befund in der Appendix". Eine 47jährige Frau wurde wegen Ileus operiert. Während der Operation entschloß man sich zur Herausnahme des Wurmfortsatzes, da sich dieser dick und hart anfühlte und mit der Umgebung verklebt war. Die entfernte Appendix war 8 cm lang und 1 cm dick und fühlte sich weich und gequollen an, als ob sie eine weiche Masse enthielte. „Beim Aufschneiden quollen aus derselben kleine transparente weißliche Kügelchen hervor, die wohl an gekochte Sagokörner erinnern könnten." Bei dem Versuch, die Kügelchen aus dem Gemenge, zu dem sie verbacken waren, zu lösen, zogen sie einen Schleimfaden nach sich. Die Größe ent-

sprach ungefähr der eines Stecknadelknopfes. Unter dem Mikroskop bemerkte man bei den Kügelchen das Fehlen einer deutlichen Randzone. „Die Zirkonferenz ist im Schnitt nicht kreisrund, sondern zeigt wellige Einziehungen bzw. Ausbuchtungen. Die Grundsubstanz ist homogenen Charakters, zeigt aber in manchen Präparaten einen an die Ringe eines Baumstammes erinnernden streifigen Bau, in dem man deutlich konzentrisch geschichtete Lagen erkennen kann. In vielen Präparaten bildete das Zentrum des Bildes eine Ansammlung von z. T. verfetteten scholligen Epithelresten und Zellkernen."

Zusammengefaßt ergab sich folgender histologischer Befund: Chronisch entzündete Appendix mit narbig verschlossener Mündung; Hypertrophie der Submucosa, Schwund der Drüsen in der Schleimhaut (im oralen Teil fast völlig), Drüsen sind nur wenig vorhanden, die zytisch erweitert sind.

Nur wenig später veröffentlichte D. von Hansemann eine Arbeit „Über die Myxoglobulose des Wurmfortsatzes", eine Benennung, die von ihm selbst geprägt wurde und somit zum ersten Male im Schrifttum erschien. Er berichtete über zwei Beobachtungen.

1. Bei der Sektion einer 71jährigen Frau lag in der Nähe des Wurmfortsatzes ein walnußgroßer Sack, aus dem kaviarkorngroße kugelige Gebilde hervorquollen, die in ungeformten kolloidalen Massen eingebettet waren. Der Eingang zum Coecum war verschlossen und das Lumen etwas erweitert. Die Kugeln, die meist aus Kolloidmassen bestanden, setzen sich aus einer äußeren glasig durchscheinenden Schicht und einem rein weißen, opaken Kern zusammen.

2. Es handelt sich um einen 31jährigen Mann. An der Spitze der Appendix hat sich ein haselnußgroßer Sack gebildet, der ebenfalls mit kolloidalen und kugelförmigen Gebilden angefüllt war. Durch einen Einriß an der Spitze des Wurmfortsatzes stand dieser mit dem Sack in Verbindung und seine erweiterte Lichtung war mit Kügelchen angefüllt, die im Gegensatz zum ersten Fall deutliche Schleimreaktion zeigten. Die Mündung zum Coecum war völlig verschlossen. Unter dem Mikroskop sah man, daß sich der

Kern aus mehreren wirbelförmig geschichteten Körpern, die aus Schleimfäden aufgewickelt und miteinander verklebt waren, zusammensetzte. Die außen liegende Schale bestand ebenfalls aus Schleimfäden. Im distalen Ende des Wurmfortsatzes fanden sich „etwa 50 runde, halb transparenten gequollenen Sagokörnern ähnliche Kugeln".

Vielleicht durch die Arbeit von D. von Hansemann angehalten auf ähnliche Erscheinungen zu achten, folgten weitere Veröffentlichungen von H. Sturm (1915) und W. May (1916) über Myxoglobulose. Beide Autoren gaben ein anschauliches Bild von den Schleimkugeln.

Das Auffällige an dem 1920 von Schlagenhaufer gezeigten Präparat war neben den Kugeln ein zwischen der Schleimhaut der erweiterten Lichtung des Wurmfortsatzes und den Muskelschichten im submucösen Fettgewebe liegender Gang, der eine Lichtung von 1 mm hatte und in einer Länge von 3 cm zu verfolgen war. Wie man aus Serienschnitten erkennen konnte, endigte er im Fett- und Bindegewebe blind.

Hervorzuheben ist in einem von den zwei von Lignac (1920) gemachten Beobachtungen von Myxoglobulose, daß sich zwischen den beiden Blättern des Mesenteriolums eine Zyste gebildet hatte, die mit dem distalen Teil des Wurmfortsatzes in Verbindung stand.

Linsmeyer (1922), Morrison (1923), Hudacsek (1929), Jurcey (1932) (mit zwei Beobachtungen), Tarantola (1933), Karavanov (1935) und Nikitina (1936) geben mehr oder minder sehr ausführliche Schilderungen, die jedoch im allgemeinen von den oben angeführten nicht wesentlich abweichen. Ich darf mir daher einen ausführlichen Bericht schenken. Der Verschluß der Lichtung des Wurmfortsatzes kam bei den Beobachtungen von Gardasian (1927) und Hueper (1931) durch Invagination zustande. In dem Fall, den Spassokukovsky (1921) anführt, war die Lichtung des Wurmfortsatzes durch eine bösartige Geschwulst geschlossen. Darüber hinaus war es bei diesem Patienten zu einem Durchbruch der Schleimkugeln in die Bauchhöhle gekommen und so ein Pseudomyxoma peritonei entstanden. In den Wandungen einer am distalen Teil der Appendix gelegenen Schicht

konnte er mikroskopisch eine Perforationsöffnung nachweisen, die durch Schleimhaut des Wurmfortsatzes ausgefüllt war. Nach der 1927 von Ritter gemachten Beobachtung waren die Schleimkügelchen zuerst in das Mesenteriolum und von dort in den Bauchraum durchgebrochen. 1932 sprach Margulics von einem Pseudomyxoma peritonei, das ebenfalls durch Myxoglobulose eines perforierten Wurmfortsatzes hervorgerufen wurde.

Das Thema der Myxoglobulose wurde durch einen Aufsatz von Birkenfeld (1931) weiter ergänzt. Neben den typischen Schleimkugeln, die sich in einem sackähnlichen Gebilde neben dem Wurmfortsatz befanden, war hier ein Stragulationsileus aufgetreten. Nach einem Befund von Hentz fand sich bei einer 52-jährigen Frau eine große fluktuierende Masse im Abdomen und eine große Ovarialzyste am rechten Ovar. Der Wurmfortsatz stellte noch eine kleine Zyste dar, die mit typischen Schleimkugeln angefüllt war. Hentz warf die Frage auf, ob ein Zusammenhang zwischen diesen Schleimmassen bestünde.

Als letzten im Schrifttum beschriebenen Befund von Myxoglubolose führe ich den Bericht von Meyer und Rockstroh (1936) an. Hier wurden die Kügelchen im Wurmfortsatz als Zufallsbefund bei einer Operation im Bauchraum erhoben.

Bei dem im Pathologischen Institut Göttingen gefundenen Wurmfortsatz mit Myxoglobulose handelte es sich um eine Einsendung von Herrn Dr. Schröder (Johanniterkrankenhaus in Stendal)[1]), der den Wurmfortsatz bei einem 33 Jahre alten Manne wegen Verdacht auf Appendicitis entfernte. Der Kranke hatte in den letzten Monaten häufig über Schmerzen im rechten Unterbauch geklagt und verspürte zwei Tage vor der Operation heftige Schmerzen in derselben Gegend mit typisch appendicitischen Symptomen, jedoch ohne Temperaturerhöhung. Bei der Operation fand sich im Bauchraum etwas gelb-seröse Flüssigkeit mit einigen körnigen Einschlüssen. Die Frage, ob es sich hierbei um Fibrin handelte, konnte histologisch verneint werden. Makroskopisch ergab sich folgendes Bild: Das proximale Ende des 7 cm

[1]) E. Nr. 5065/1940.

langen, fixierten Wurmfortsatzes war verschlossen, das distale ging in eine langsam zunehmende kolbige Auftreibung von einem Durchmesser von etwa 1 cm über. Hier am distalen Ende zeigte sich neben dem Wurmfortsatz im Mesenteriolum unter der Serosa eine zweite kolbenartige Hervorwölbung von 2 cm Durchmesser, die die Größe einer Dattel, also etwa 3 cm Länge, erreicht. Der distale Pol dieser Auftreibung war mit Blut, die übrige Lichtung mit einer gallertigen, körnigen Masse, die an Froschlaich oder noch besser an gekochten Sago erinnert, angefüllt. Im ganzen Wurmfortsatz, vor allem aber im erweiterten distalen Ende, fanden sich diese gallertartigen Schleimkugeln. Fibrinauflagerung auf der Serosa wurde nicht erkannt.

Histologisch wurde die Appendix in verschiedenen Stufen untersucht:

1. Erster Schnitt an der Obliterationsstelle: Am proximalen Ende ist der Wurmfortsatz völlig verschlossen. Es finden sich nur einzelne Schleimhautreste. Zwischen diesen Schleimhautinseln sieht man in der Tunica propria zahlreiche Leukozyten, besonders eosinophile. In der Muscularis und Submucosa, die größtenteils narbig verändert sind, liegen einzelne große Lymphozytenhaufen ohne erkennbares Keimzentrum. Im Narbengewebe erkennt man ferner an einzelnen Stellen Blutaustritte und an anderen mit Blutresten beladene Makrophagen. Dieses narbige Gewebe sieht ferner etwas gequollen aus und ist mit Leukozyten und Lymphozyten mäßig durchsetzt, die an vielen Stellen einen Mantel um die prall mit Blut gefüllten Gefäße bilden.

2. Zweiter Schnitt 2 cm unterhalb der Obliteration Das Oberflächenepithel ist vielfach bläschenförmig abgehoben. In den Blasen findet man Leukozyten, Lymphozyten und eine eiweißreiche Flüssigkeit, erkennbar an flockigen Niederschlägen, die stark mit Eosin gefärbt sind. Die Krypten sind mit Schleimmassen angefüllt, die aber noch keine Konturen zeigen. Der Schleim quillt aus den Krypten fadenförmig heraus. In der Lichtung treten wenige große Kugeln auf, die unscharfe Grenzen zeigen und ein schlierenhaftes Bild ergeben. Die Submucosa und Tunica propria enthalten keine Lymphozytenhaufen. Sie erscheinen aufgelockert. In ihr finden

sich viele eosinophile Leukozyten. Die Gefäße sind prall mit Blut gefüllt. Die Muscularis erscheint schmal und ist teilweise mit Bindegewebe, Lymphozyten und Eosinophilen reichlich durchsetzt. Auch in der Subserosa findet sich eine gewisse Zellvermehrung, die durch Lymphozyten und vereinzelte Leukozyten hervorgerufen wird. Einzelne Gefäße sind von wenigen Lymphozyten und Leukozyten umgeben.

3. Dritter Schnitt 4 cm unterhalb der Obliteration: Das mikroskopische Bild ist im wesentlichen dasselbe. Der Wurmfortsatz hat hier einen Durchmesser von 1 cm und eine Lichtung von 4 mm. Die Krypten sind im allgemeinen weniger tief. Auffällig ist, daß die Tunica propria vor allem mit eosinophilen Leukozyten durchsetzt ist. An einer Stelle findet man eine Lymphozyteninfiltration. Das Epithel sieht an dieser Stelle stark regressiv verändert aus mit einem Defekt in der Mitte. Man kann eine Auswanderung von Lymphozyten und Leukozyten aus der Infiltration heraus erkennen. In der Subserosa treten perivasculäre Zellanhäufungen, die größtenteils aus Leukozyten bestehen, auf.

4. Der vierte Schnitt etwa 5,5 cm über der Absetzungsstelle vom Coecum zeigt ein Epithel, das an der Oberfläche gelegentlich von seiner Unterlage bläschenförmig abgehoben erscheint. Die Bläschen sind mit einem trüben Exsudat häufig angefüllt, in das einige Leukozyten eingewandert sind. Die Krypten sind hier nicht sehr tief. Die Tunica propria sieht an einigen Stellen ödematös gequollen aus und ist mit zahlreichen eosinophilen Leukozyten infiltriert, die auch sehr reichlich in der Muscularis und Subserosa vorkommen. Weiter finden sich in der Tunica propria noch einzelne, unscharf begrenzte Lymphozytenanhäufungen, teilweise dicht unter dem Epithel gelegen. In der Muscularis sieht man ein völlig neues umschriebenes Lumen von 1,5 cm Durchmesser, das ebenfalls mit Schleimmassen angefüllt ist, aber keine schleimhäutige Begrenzung hat. Die unter dem Mikroskop erkennbaren Ringe im Schleim bestehen teilweise aus nekrotischen Massen, aus denen man vielfach Zellschatten erkennt, andererseits aus Schichten aufgewickelter Schleimfäden.

5. Ein weiterer Schnitt zeigt die Perforationsstelle. Die Muscularis ist an dieser Stelle auseinandergedrängt und das Schleimhautepithel ist ektropioniert. Auch das Schleimepithel des Perforationsganges erzeugt Schleim, der aus den Krypten ausgestoßen wird. Durch die Dehnung wird das Muskelgewebe teilweise sehr stark verdünnt, sodaß man an einzelnen Stellen den Eindruck hat, als ob der Schleimbeutel in der Subserosa säße. Die Tunica propria unter dem Epithel ist besonders ödematös und weist zahlreiche Leukozyten auf. An einzelnen Stellen sieht man in den Krypten freie Leukozyten liegen. In dem nekrotischen Massen sind an verschiedenen Stellen einzelne abgestoßene Kerne und in der Nähe des Randes deutlich noch intakte Zellen, an die sich Leukozyten wie ein Saum angeheftet haben, erkennbar. In der Lichtung des Wurmfortsatzes findet sich an einer Stelle ein Saum zugrunde gehender Zellen über dem Epithel gelegen, von denen einige Leukozyten sind. Die Blutgefäße der Subserosa sind stark gefüllt. Die Wand ist noch mit eosinophilen Leukozyten infiltriert.

6. Schnitt etwa 1 cm vor dem distalen Ende: Auch dieser Schnitt zeigt lebhafte Schleimbildung, die man besonders fein in den Krypten studieren kann. Die Tunica propria ist ödematös und mit massenhaft eosinophilen Leukozyten durchsetzt. Lymphozyten infiltrieren teilweise diffus das Gewebe. Die Blutgefäße sind prall gefüllt. In der Muscularis liegen einige Leukozyten. Dagegen sind in der Subserosa die Leukozyten zahlreicher und umgeben teilweise mantelförmig die prall gefüllten Gefäße.

7. Distales Ende: Am Ende mißt die Lichtung des Wurmfortsatzes nur 4 mm. Auch hier finden wir eine starke Schleimabsonderung der Becherzellen. Durch eine Auswanderung von Leukozyten bildet sich an einzelnen Stellen wieder ein Saum auf den Epithelzellen. Die Tunica propria ist sehr gequollen. Die Gefäße der Submucosa sind prall gefüllt und das Gewebe ist stark mit Leukozyten, besonders eosinophilen durchsetzt. Auch hier ist die Wand wieder mit Leukozyten infiltriert. Das subseröse Gewebe, besonders seine Gefäße, zeigen eine starke Durchsetzung mit Leukozyten. Die Schleimfärbung ist positiv.

Allein der Versuch, sämtliche bisher im Schrifttum veröffentlichte Beobachtungen von Myxoglobulose zusammenzustellen, zeigt ihre ungeheure Seltenheit. 1915 berichtet Sturm, daß er unter 10000 Sektionen nur einmal Schleimkugelbildung gefunden

hätte. Nach Ritter (1927) sind bisher 40 Pseudomyxomerkrankungen beschrieben, die vom Wurmfortsatz ausgingen und, wie er sagt, Erscheinungen von Myxoglobulose noch seltener. Gardasian behauptet zur selben Zeit, daß bisher nur 16 Beobachtungen im Schrifttum angegeben seien, dagegen sind es nach Hudacsek (1929) nur 11. Eine Aufstellung von Birkenfeld zählt 26 Beispiele für Myxoglobulose auf. Jurcey (1932) schreibt, daß

unter 50000 Obduktionen das Pathologisch-Anatomischen Institutes des Städtischen Krankenhauses Regina Elena zu Triest nur einmal Schleimkugeln im Appendix gesehen seien. Während 1935 einem Bericht von Kavaranov zufolge 42 Myxoglobulose-Beobachtungen in dem Schrifttum bekannt geworden seien, sind es nach Nikitina (1936) nur 28.

Auch mir ist es gelungen, 28 Angaben von Myxoglobulose zusammenzustellen. Das von mir geschilderte Vorkommen von Myxoglobulose ist im Pathologischen Institut in Göttingen in 35 Jahren unter rund 75000 Einsendungen von Operationsgut zweimal beobachtet und bei rund 15000 Sektionen noch nicht gesehen. Es ist zu berücksichtigen, daß eine Anzahl von gefundenen Schleimkugelbildungen wohl bekannt von einzelnen Autoren erwähnt, aber nicht näher beschrieben worden sind. Es war mir nicht möglich, die Beschreibung von Millikan, Gibbs und Poindecker zu erhalten. Im Handbuch der Pathologie (IV, 3 S. 533, 1929) werden noch folgende, außer den von mir angeführten Beobachtungen genannt: Simons, Schüler von Hansemann, Millikan, Gibbs und Poindecker, Walther Fischer. Weiter gibt Birkenfeld 1931 noch: Hueter, Michaelson, Lazarevic, Mueller und Honegger an. Hiernach würde die Gesamtzahl aller im Schrifttum beschriebenen oder erwähnten Beobachtungen von Myxoglobulose einschließlich der von mir geschilderten auf 40 festzusetzen sein.

Es liegt auf der Hand, daß alle Veröffentlichungen hierüber auf Zufallsbefunden beruhen. Bei der von Birkenfeld gemachten Mitteilung waren 10 bei Obduktionen, die übrigen bei Operationen gefunden. Bei der von mir näher beschriebenen Schleimkugelbildung sind 8 bei Sektionen, 14 bei Operationen gesehen worden, während bei 7 die Angabe hierüber fehlt.

Als Schlußfolgerung ist hieraus zu ziehen, daß die Myxoglobulose neben ihrem seltenen Auftreten keine besonderen klinischen Erscheinungen macht oder zumindest ihre Symptome denen anderer bekannter Krankheitsbilder gleich sind.

Was waren nun die Beschwerden, unter den die Myxoglobuloseträger gelitten haben, unter welcher Diagnose wurde eine Ope-

ration vorgeschlagen und was war der Befund? Leider ist es nur bei einem Fall bekannt, ob Beschwerden vorhanden waren oder nicht. Bei 14 Kranken waren es Schmerzen, die auf eine akute oder chronische Appendicitis hindeuteten; bei einem Kranken wurde die Operation wegen Ileus vorgenommen, bei einem anderen wegen einer Hernia ing. lat. dext. und bei einem dritten hatte die Patientin über Völlegefühl im Bauch geklagt. Von zwei Sektionen wird angegeben, daß in ihrer Krankengeschichte nichts über Schmerzen in der Gegend des Wurmfortsatzes erwähnt sei. Schließlich wurde einmal eine Operation wegen malignen Tumors ausgeführt und als Nebenbefund die Myxoglobulose festgestellt. Bei den übrigen ist nichts darüber gesagt.

Wenn die Myxoglobulose auch im allgemeinen keine direkten Erscheinungen macht und als Zufallsbefund anzusehen ist, so können doch auch Folgen auftreten, die keineswegs als unbedenklich anzusehen sind. Eine Perforation eines mit Schleimkugeln gefüllter Wurmfortsatzes kann die Ursache für ein Pseudomyxoma peritonei werden. Dieser Gefahr stehen das zweite von Lignac, das von Birkenfeld, ebenso das von mir mitgeteilte Vorkommen schon sehr nahe. Denn jedes Mal ist es schon zu einer Ausstülpung eines Sackes in die Wand gekommen, in die sich die unter hohem Druck stehenden Schleimmassen eingewühlt haben. — In der von Linsmeyer gemachten Beobachtung bestand die Wand des Wurmfortsatzes nur noch aus einer „durchscheinenden bindegewebigen Membran". Es ist hier nur wohl nur noch eine Frage der Zeit gewesen, wann der endgültige Durchbruch erfolgt wäre.

Zu einer Ruptur endlich mit nachfolgendem Pseudomyxoma peritonei ist es bei den von Ritter, Margulies und Spassokukovsky erwähnten Beobachtungen gekommen. Margulies gibt die Möglichkeit zu, daß die Perforationsöffnung durch die wechselnden Druckverhältnisse in dem zum Coecum verschlossenen Wurmfortsatz wieder verkleben kann. In dem von mir beschriebenen Wurmfortsatze handelt es sich wahrscheinlich um eine gedeckte Perforation, bei der sich die Schleimmassen in der kolbenförmigen Auftreibung in der Wand ansammelten. Bei allen übrigen Beobachtungen ist von einer Perforation nichts gesagt.

Nach Meyer und Rockstroh wurde ein Durchbruch der Mucocele ungefähr 90mal beobachtet. Es versteht sich, daß eine Perforation der wesentlich seltener auftretenden Myxoglobulose nur einen geringen Bruchteil dieser Zahl ausmachte.

Als Therapie ist überall eine frühe Operation angezeigt, zumal wie Karavanov besonders hervorhebt, eine Neigung der Zysten zum Durchbruch besteht.

Es erhebt sich nun die Frage, wie entstehen diese Schleimkügelchen, weshalb tritt die Myxoglobulose viel seltener auf als eine Mucocele, weshalb tritt sie überhaupt auf. Hierauf eine eindeutige Antwort mit einer logischen, präzisen Beweisführung zu geben, dürfte sehr schwer sein. Sicher ist für jede Art von Schleimstauung im Wurmfortsatz ein Verschluß zum Coecum anzunehmen. Diese Obliteration wird meist auf entzündlicher Basis zurückzuführen sein, kann aber auch durch Invagination des Wurmfortsatzes in das Coecum auftreten, wie die Beobachtungen von Hueter und Gardasian zeigen. Weiter kann ein Verschluß auf einer Geschwulst beruhen, wofür die Beobachtung von Spassokukovsky und Hueter (nach Birkenfeld) den Beweis liefern. Außerdem besteht die Möglichkeit, daß die Öffnung zum Coecum durch Abknickung oder Fremdkörper z. B. durch Steine verlegt wird. Eine weitere Voraussetzung für die Schleimstauung ist, daß noch Schleim gebildet wird, d. h. daß nur funktionstüchtige Schleimhaut vorhanden ist. Hier kann es zu einem Circulus vitiosus kommen, weil durch den zunehmenden Stauungsdruck die Zellen derart gereizt werden, daß sie nun immer mehr Schleim absondern. Durch den eben erwähnten steigenden Innendruck kommt es zu einer teilweisen Zerstörung der Schleimhaut und zu einer Abstoßung von degenerierten Zellen und zur Durchwanderung von Leukozyten, deren Reste mikroskopisch in den Schleimkugeln zu erkennen sind. Diesen Zellresten werden nun durch Verschmelzung mit Schleim von einigen Autoren die Rolle von sog. Bildungszentren der späteren größeren Kugeln zugedacht. Als Vergleich hierfür führt Cagnetto die Entstehung der sog. Reiskörperchen an. Durch Loslösen von Exsudatfetzen, die sich im Synovialsack zusammenrollen, bilden

sich durch die Sehnenbewegung jene kugel- und eiförmigen Gebilde. Nach anderen Auffassungen wieder wird das Kügelchen gewissermaßen in einer Hohlform modelliert. Als Gußform dienen die Krypten, kleine Grübchen oder Divertikel, die sich in die Wand an den Stellen des geringsten Widerstandes, z. B. an den Gefäßen entlang, durch den erhöhten Schleimdruck einpressen. Aus diesen Hohlräumen sollen die kugelig gepreßten Schleimmassen durch Kontraktion des Wurmes in das Lumen geschleudert werden und dort wirken ebenfalls Kontraktionen als mechanisches Moment für die weitere Ausbildung der Kugelform. Nach Poindecker wird wegen des dauernden Druckes eine Schädigung des Epithels hervorgerufen, so daß nur noch eine dünne, seröse Flüssigkeit ausgeschieden wird, die eine Verklumpung der einzelnen Kügelchen verhindern soll. Nach v. Hansemann, der zahlreiche drüsenfreie Partien unter dem Mikroskop erkannte, soll die Entstehung der Kugeln durch Vorbeirollen der Bildungszentren an diesen drüsenfreien Strecken geschehen.

Meiner Ansicht nach, die auch der Auffassung von May nicht unähnlich ist, entstehen die Kugeln durch ein Aufrollen eines zähen Schleimfadens. Durch die Schleimstauung in der Lichtung des Wurmfortsatzes, wie auch in den Drüsen selbst, ist eine Abscheidung des zäh-schleimigen Sekrets nur schwer möglich; er wird nur langsam herausgepreßt und rollt sich, da der Raum sehr beengt ist, um sich selbst oder um kleinere, festere Substanzen, z. B. Zelldetritus, auf. Sicher haben Kontraktionen des Wurmfortsatzes und des Darmes für die weitere Gestaltung einen nicht zu unterschätzenden Anteil. Durch die rollende walzenförmig vorsichgehende Bewegung der nun langsam größer werdenden Kugel können weitere Zellreste miterfaßt und in die Schleimkugel mit eingerollt werden. Dies wäre die Erklärung für das unter dem Mikroskop sichtbare Auftreten von Zellschatten und nekrotischen Massen.

Dies soll nur eine Erklärung für die Entstehung der Schleimkugeln sein, die nicht den Anspruch auf unumstößliche Richtigkeit haben kann, da ich einen lückenlosen Beweis für den Ablauf unter genauer Beschreibung der einzelnen Phasen unter dem Mikroskop

nicht liefern konnte. Ob die oben erwähnte Frage, weshalb es nicht bei jedem Auftreten von Mucocele der Appendix zur Myxoglobulose kommt oder weshalb nur in so seltenen Ausnahmen, wird wesentlich von der Dichte des Sekretes abhängen und somit ein kolloid-chemisches und physiologisches Problem sein.

Literatur-Nachweis.

1. Birkenfeld, Werner: Myxoglobulose des Wurmfortsatzes und Strangulationsileus. Ztrbl. f. Chirurgie 1931, Bd. 58 I, S. 210—213.
2. Boeckmann, August: Über Hydrops processus vermiformis. Inaug.-Diss. Gießen 1910.
3. Cagnetto, G.: Über einen eigentümlichen Befund bei Appendicitis. Virchows Arch. Bd. 198 (1909), 1. Heft, S. 193—210.
4. Gardasian, N.: Myxoglobulose der Appendix. Zentralorgan f. d. ges. Chir. u. ihre Grenzgebiete 1927, Bd. 39, S. 744. Bericht von Ackermann.
5. Handbuch der Pathologie, Bd. IV,3, S. 533. 1929.
6. v. Hansemann, D.: Über die Myxoglobulose des Wurmfortsatzes. Verh. d. dtsch. path. Gesellschaft 1914, S. 568—573.
7. Hentz, V. G.: Myxoglobulosis (v. Hansemann) of the appendix. Ztrbl. f. Chir. Bd. 61, I. S. 127. 1934. Bericht von H. Hanke, Basel.
8. Hudacsek, Emil: Pseudomyxom des Wurmfortsatzes mit „Myxoglobulose". Arch. f. klin. Chirurgie Bd. 155, S. 694. 1929.
9. Hueper, W. C.: Myxoglobulosis of the appendix. Zentralorgan f. d. ges. Chir. u. ihre Grenzgebiete Bd. 52, S. 794. 1931. Bericht von v. Reuwitz (Bonn).
10. Jurcey, G. A.: Myxoglobulose des Wurmfortsatzes (v. Hansemann). Zentralbl. f. allgem. Pathologie u. path. Anat. Bd. 52. S. 108. 1932.
11. Karavanov, G.: Myxoglobulosis des Wurmfortsatzes. Zentralorgan f. ges. Chir. u. ihre Grenzgebiete Bd. 72, S. 369. 1935. Bericht von E. Hesse (Leningrad).
12. Lignac, G. O. E.: Beobachtung zweier Fälle einer noch wenig beschriebenen chronischen katarrholischen Wurmfortsatzentzündung. Virchows Arch. Bd. 228, S. 406—414. 1920.
13. Linsmeyer: Zentralbl. f. Chir. Bd. 49 I, S. 680. 1922.
14. Margulies: Fall von Myxoglobulose einhergehend mit einem Pseudomyxoma peritonei. Zentralbl. f. Chir. Bd. 59 II, S. 1173. 1932.
15. May, Wilhelm: Über Schleimretention und Schleimkugelbildung im Wurmfortsatz. Dissertation, Gießen 1916.

16. Megevand, E. Ch., Bericht von Lindenstein (Nürnberg): Appendice géant contetant collection de grains colloïdes (Myxoglobulose). Zentralbl. f. Chir. Bd. 52 II, S. 2916. 1925.

17. Meyer, Robert, u. Rockstroh, Herbert: Über Mucocele und Myxoglobulose des Wurmfortsatzes und Pseudomyxoma peritonei. Ztschr. f. Geburtshilfe Bd. 112, S. 125. 1936.

18. Morrison, W., Bericht von Kaerger (Kiel): Fish-egg mucocele of the appendix; a cystic type of chronic catarrhal appendicitis, with report of a case. Zentralorgan f. Chir. Bd. 25, S. 474. 1924.

19. Nikitina, L., Bericht von N. Petrow (Leningrad): Zentralorgan f. d. ges. Chir. u. ihre Grenzgebiete Bd. 77, S. 149. 1936.

20. Pohl, W.: Ein eigentümlicher Befund in der Appendix. Dtsch. Ztschr. f. Chir. Bd. 126, S. 201. 1914.

21. Poindecker, H.: Über Kugelbildung im Wurmfortsatz. Wiener klin. Wschr. 1912. S. 1155—59.

22. Ritter: Ein Fall von Pseudomyxoma peritonei appendice, verbunden mit Myxoglobulose. Zentralbl. f. Chir. Bd. 54 III, S. 2900. 1927.

23. Rokitansky, Carl: Lehrbuch d. path. Anatomie. 3. Aufl. Bd. III, S. 184.

24. Schlagenhaufer: Ein Beitrag zur Pathogenese der Schleimkugelbildung (Myxoglobulose v. Hansemann) im Wurmfortsatz. Virchows Archiv Bd. 227, S. 70—74. 1920.

25. Spassokukovsky, N.: Über Pseudomyxoma peritonei ex processu vermiforme. Zentralorgan f. d. ges. Chir. u. ihre Grenzgebiete Bd. 13, S. 118/19. 1921.

26. Sturm, Heinrich: Beiträge zur pathologischen Anatomie des Wurmfortsatzes. III. Kugelbildung im Wurmfortsatz (Myxoglobulose nach v. Hansemann). Frankfurter Ztschr. f. Path. Bd. 16, S. 469—482. 1915.

27. Tarantola, R., Bericht von G. Patrassi (Florenz): Myxoglobulose des Wurmfortsatzes. Centralbl. f. allg. Path. u. path. Anat. Bd. 59, S. 259, 1933/34.

Lebenslauf.

Am 12. Dezember 1914 wurde ich als Sohn des jetzigen Reg.-Amtmann Behrens und seiner Ehefrau Frieda geb. Berger in Aurich (Ostfriesland) geboren. Nach 4jährigem Besuch der Volksschule trat ich in das Gymnasium Ulricianum meiner Heimatstadt ein, wo ich im Februar 1935 die Reifeprüfung bestand. Nach Ableistung eines halben Jahres Arbeitsdienstes widmete ich mich dem medizinischen Studium. An der Universität Göttingen legte ich das Vorphysikum und 1938 das Physikum ab. Während der klinischen Semester studierte ich an der Universität München und der Medizinischen Akademie Düsseldorf. Zum Sommer-Semester 1939 kehrte ich nach Göttingen zurück und bestand hier im April 1940 die ärztlich Staatsprüfung. Jetzt diene ich in der Wehrmacht.